ITEM 91 : COMPRESSION MEDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

Anatomie	**Moelle spinale** : chemine du trou occipital jusqu'au bord supérieur de L2 dans un canal ostéoligamentaire inextensible, et se termine par le **cône terminal** au niveau des dernières vertèbres dorsales et de L1, les dernières racines spinales L2-L5 et sacrées formant la **queue de cheval** - **Voie spino-thalamique** = **sensibilité thermoalgique et protopathique** : dans le cordon latéral de la moelle, décusse à chaque métamère - **Voie lemniscale** = **sensibilité profonde** et **épicritique** : dans le cordon postérieur de la moelle, décusse dans le bulbe - **Faisceau pyramidal = motricité** : dans le cordon antéro-latéral de la moelle, décusse dans le bulbe			
Diagnostic	**COMPRESSION MEDULLAIRE CONSTITUÉE**	**Syndrome radiculaire lésionnel**	= Détermine le siège de la compression médullaire (niveau lésionnel) **- Douleurs radiculaires** (souvent isolées au début) : en éclairs, par salves, impulsives à la toux, de topographie constante, correspondant au dermatome lésionnel, ↘ dans la journée avec l'activité physique, ↗ au repos, surtout la nuit **- Déficit radiculaire objectif** ± associé : **. Hypoesthésie en bande** dans le territoire douloureux **. Abolition, diminution** ou **inversion d'un réflexe** **. Déficit moteur** avec **amyotrophie, fasciculations** ➝ Plus discret au début à l'étage thoracique ou abdominal par rapport au niveau cervical	
		Syndrome médullaire sous-lésionnel	Troubles moteurs	= **Syndrome pyramidal** : d'intensité variable, discret au début - Fatigabilité à la marche, difficulté à la course, maladresse en terrain accidenté, claudication intermittente non douloureuse, gêne à la motricité fine au MS - **Paraplégie** ou **tétraplégie spastique** à l'extrême
			Troubles sensitifs	= Généralement retardés par rapport au déficit moteur, à limite nette - **Paresthésie** : picotements, fourmillements, sensation de striction, d'étau, ruissellement d'eau glacée, brûlure, parfois exacerbée au contact - **Dysesthésie** : impression de marcher sur du coton ou du caoutchouc - **Ataxie proprioceptive** avec une gêne plus marquée à la fermeture des yeux - **Signe de Lhermitte** (atteinte cervicale) : décharge électrique le long du rachis et des membres à la flexion du cou ou à épreuve à glotte fermée (toux…)
			Troubles sphinctériens	= Tardif (hors lésion du cône terminal), quasi-constant dans les formes évoluées - **Troubles vésicaux :** **.** Vessie centrale (spatique) : **hyperactivité vésicale** **.** Vessie périphérique (flasque) : **dysurie**, **rétention urinaire** - **Troubles anorectaux** : **constipation** **- Troubles sexuels : dysfonction érectile**
		Syndrome rachidien	➝ Inconstant, généralement en cas de **lésion vertébrale** **- Douleurs rachidiennes** : permanentes et fixes, à types de tiraillement, pesanteur ou enraidissement, renforcée à l'effort, peu ou pas sensibles aux antalgiques usuels, accrue à la percussion des épineuses ou à la palpation appuyée de la musculature paravertébrale **- Raideur segmentaire du rachis** : d'apparition précoce **- Déformation segmentaire** possible : **cyphose, scoliose, torticolis**	
	Formes cliniques particulières	Chez l'enfant		- **Déformation rachidienne** précoce : **scoliose, cyphose, port de tête « guindé »** - A évoquer devant : **boiterie, troubles sphinctériens** - Possible : HTIC avec œdème papillaire, hémorragie méningée ou hydrocéphalie
		Selon le niveau	**Cervical haut (C1-C4)**	- **Quadriplégie spastique** - **Paralysie du diaphragme, du SCM, du trapèze**, **hoquet** (souffrance phrénique)

Diagnostic	*Formes cliniques particulières*	Selon le niveau	**Cervicale bas (C5-D1)**	- **Paraplégie spastique ± névralgie cervico-brachiale** - Compression C8-D1 : **signe de Claude Bernard-Horner** homolatéral fréquent
			Dorsal	- **Paraplégie** + **douleurs en ceinture thoracique** avec **anesthésie en bande** - Niveau : **D4** = mamelon, **D6** = appendice xiphoïde, **D10** = ombilic
			Lombo-sacré	- **Paralysie des quadriceps** avec disparition des ROT rotuliens + **ROT achilléens vifs et Babinski bilatéral** + **troubles sphinctériens**
			Cône terminal	- **Atteinte sphinctérienne** et **troubles sensitifs D12-L1** constants et sévères - **Déficit moteur de** la **flexion de la cuisse** sur le bassin - Abolition des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens, Babinski inconstant
		Selon l'évolution	**Compression médullaire lente** : évolution imprévisible, généralement lente - Risque d'aggravation rapide en quelques heures possible en cas de décompensation vasculaire ➙ **ischémie médullaire** (= **myélomalacie**) de pronostic fonctionnel mauvais	
	PC	➙ Une PL peut être à l'origine d'une décompensation brutale : proscrite en l'absence d'IRM		
		IRM médullaire injectée	➙ Examen urgent de 1ère intention devant une suspicion clinique de souffrance médullaire - **Processus compressif épidural** : rechercher des anomalies squelettiques avoisinantes - **Tumeur intra-durale extra-médullaire** : masse arrondie ovoïde jouxtant la moelle - **Lésion intra-médullaire** : élargissement du cordon médullaire	
		Rx rachidienne	Elles ne sont plus réalisées car remplacées par le scanner.	
		Myélo-scanner	= Coupes de **TDM rachidien** après **injection intra-durale de produit de contraste** - Réalisé seulement en cas de contre-indication à l'IRM	
		Scanner	Recherche et précise des modifications osseuses : calcifications, érosion d'un pédicule, élargissement d'un trou de conjugaison, élargissement du diamètre transversal ou antéropostérieur du canal, aspect lytique ou condensant vertébral aboutissant à une vertèbre ivoire ou à un tassement.	
		Potentiels	= **Potentiels évoqués somesthésiques** et **moteurs** : état fonctionnel lemniscale et pyramidale ; pas en 1ère intention.	
Etiologie	*Cause extradurale*	Tumorale	**- Métastase néoplasique vertébrale** avec **épidurite** : poumon, sein, prostate, rein - **Hémopathie maligne** (envahissement vertébro-épidural) : lymphome non hodgkinien, leucémie aiguë, myélome **- Tumeur vertébrale** : **bénigne** (hémangiome, chondrome…) ou **maligne** (sarcome)	
		Dégénératif	**Myélopathie cervico-arthrosique**	= Compression médullaire lente, généralement cervicale : sujet > 40 ans, homme aux ATCD de NCB, torticolis, trauma rachidiens cervicaux - IRM = **canal cervical étroit**, **arthrose** (préférentiellement cervical bas C3-C7), avec retentissement médullaire (hypersignal T2 intra-médullaire) - **TTT chirurgical**: décompression-stabilisation par voie antérieure ou postérieure
			- Hernie discale cervicale ou **thoracique** : hernie calcifiée	
		Autre	**- Spondylodiscite** et **épidurite infectieuse** **- Hématome épidural** : sous anticoagulant, après une PL ou neurochirurgie ➙ **évacuation** urgente **- Traumatisme vertébral**	

	Cause intra-durale extra-médullaire	**Méningiome rachidien**	= Généralement femme > 50 ans, thoracique (2/3 des cas), compression médullaire lente - **Troubles de la marche** progressifs associés à un **syndrome lésionnel radiculaire** modeste - IRM : localisation (habituellement postérieure), lésion à limite nette, de taille ovoïde, allongée selon le grand axe rachidien, implantation tumorale sur la dure-mère
		Neurinome	= **50%** cervical, **25%** thoracique, **25%** lombaire : - **Compression médullaire lente** avec un **syndrome radiculaire** marqué et des douleurs - Rx rachidienne : élargissement du trou de conjugaison - IRM : tumeur d'une racine spinale (plus souvent dorsale), hypersignal T2, possible aspect en sablier en cas d'extension extrarachidienne → **Neurofibromatose 1** (10%) : atcds familiaux, neurinomes multiples, tâches « café au lait »
		Arachnoïdite	= Réaction inflammatoire des leptoméninges : dans les **suites d'une méningite** ou au cours d'une **maladie inflammatoire** (sarcoïdose…)
	Cause intra-médullaire	**Tumeur du SNC**	= **Ependymome** ou **astrocytome** (2/3 des cas) : très rare, retrouvé surtout chez l'adulte jeune - IRM : élargissement de la moelle avec effacement des espaces liquidiens péri-médullaires, tumeur en hypersignal T2 ± formations kystiques satellites
		Malformation vasculaire	= **Cavernome, angiome, fistule artérioveineuse durale :** - Compression médullaire lente avec **risque hémorragique** et **ischémique** - Diagnostic : **IRM** et **artériographie médullaire**
		Syringo-myélie	= **Cavité intra-médullaire.** Il peut s'y associer une **malformation d'Arnold-Chiari** (90% : engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital), ou un aspect d'**arachnoïdite séquellaire d'infection ou d'hémorragie méningée.** - **Douleur** : **névralgie cervico-brachiale** (épaule, bras) à type d'étau ou de brûlure - **Syndrome suspendu des MS** : **déficit moteur** avec **amyotrophie** et **abolition des ROT** et **hypoesthésie dissociée thermoalgique pure** suspendue - IRM : **cavité centromédullaire** pouvant remonter jusqu'au bulbe (atteinte des nerfs crâniens)
DD	- **Polyradiculonévrite aiguë** : absence de trouble sphinctérien - **Myélite (SEP ++)** : paraparésie spastique progressive avec autres signes de souffrance médullaire - **Sclérose combinée de la moelle** (maladie de Biermer) : macrocytose, déficit en vitamine B12		
TTT	→ **Urgence diagnostique et thérapeutique** : risque d'aggravation en quelques heures - **Intervention chirurgicale de décompression** en urgence : **cure de hernie discale**, **exérèse complète e**n cas de tumeur bénigne, **exérèse incomplète** ou **laminectomie de décompression** en cas de tumeur maligne - Autre : **antibiothérapie** en cas de spondylodiscite, **radiothérapie** en cas de processus tumoral inaccessible à la chirurgie		

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

= **Souffrance des racines de la queue de cheval** en dessous du cône terminal de la moelle spinale, entre L2 et le sacrum : **syndrome neurogène périphérique pluri-radiculaire** pouvant toucher les **racines L2 à S5** uniquement

Diagnostic

= Diagnostic clinique : **atteinte pluri-radiculaire lombo-sacrée**
- Syndrome complet : **paraplégie flasque, aréflexie, anesthésie** et **syndrome périnéal** complet
- Syndrome incomplet (± trompeur) : **radiculalgie** (**cruralgie** ou **sciatalgie**, parfois unilatérale), **déficit sensitivomoteur** et **aréflexie** limitée à quelques territoires radiculaires, **syndrome périnéal tardif** = L2 à S1 ou **précoce** = S2 à S5

Troubles sensitifs

- **Douleurs** fréquentes : à type de **radiculalgie** (cruralgie, sciatalgie) ou de **douleurs pluri-radiculaires** d'un ou des 2 membres inférieurs
- **Douleurs sacrées périnéales** et **génitales** fréquentes, ↗ par l'effort à glotte fermée (toux, défécation)
- **Paresthésies** ou **anesthésie des membres inférieurs**, de topographie radiculaire
- **Anesthésie en selle** : hypoesthésie périnéale, des OGE et de l'anus

Troubles moteurs

= Topographie mono-radiculaire ou pluri-radiculaire, uni- ou bilatérale, le plus souvent asymétrique
- L2 : **muscle psoas iliaque** → déficit de **flexion de la cuisse** sur le bassin
- L3, L4 : **muscle quadriceps** → déficit d'**extension de la jambe** sur la cuisse
- L5 :
  . **Moyen fessier** → déficit d'**abduction de la hanche**, boiterie d'équilibration
  . **Tibial antérieur, long et court fibulaire, releveur des orteils** → déficit de **marche sur les talons**
- S1 : **triceps sural, extenseurs des orteils** → déficit de **marche sur les pointes**
- Jusqu'à la **paraplégie flasque** avec **amyotrophie**

Abolition des réflexes

- Réflexes rotuliens (L3-L4) et achilléens (S1)
- **Réflexes périnéaux** :
  . **Anal** (S4) : contraction sphinctérienne rapide et brève à l'effleurement
  . **Bulbo-** ou **clitorido-anal** (S3) : contraction anale au pincement du gland/clitoris
  . **Bulbo-caverneux** (S3) : contraction périnéale au pincement du gland
  . **D'étirement de la marge anale** (S4) : contraction réflexe à l'étirement rapide
  . **A la toux** (afférence T6-T12 et efférence S3-S4) : contraction anale réflexe

Troubles sphinctériens

- Vésical (S3 surtout) = hypo/acontractilité : **dysurie**, **rétention urinaire** ou **incontinence urinaire**
- Anal (S4 surtout) : **constipation**, ou moins fréquemment **incontinence fécale**
- Génital (S2 surtout) : **dysfonction érectile**, **anéjaculation**, **éjaculation rétrograde**, **anesthésie vaginale**

Imagerie

- IRM lombaire en urgence (ou **scanner** si contre-indiqué) : diagnostic positif et étiologique

Etiologie

Hernie discale lombaire

= **Hernie discale exclue** : cause la plus fréquente, généralement incomplet et asymétrique
- De début brutal douloureux, déclenché par un effort, antécédents rachidiens lombaires
- **IRM** : **hernie exclue**, **latérale** ou **médiane**, possiblement associée à des lésions arthrosiques

Ependymome du filum terminal

= Localisation la plus fréquente des épendymomes : d'évolution plus lente
- Possible **hémorragie méningée** brutale avec violentes douleurs lombaires

Syndrome du canal lombaire étroit

= **Sténose dégénérative du canal rachidien** d'origine **congénitale** ou **acquise** par **hernies discales étagées** ou **arthrose** : compression lente
- **Claudication radiculaire intermittente douloureuse** = **syndrome de Verbiest** : progressive à l'effort, cédant à l'arrêt de celui-ci, associé à des **paresthésies** et des **troubles sphinctériens** pouvant aboutir à un **syndrome de la queue de cheval**
- EMG : signes neurogènes dans le territoire de la queue de cheval

Autres (plus rares)

= Neurinome, méningiome, métastases vertébrales ou **processus infectieux**

Formes

- Forme haute = L2, L3, L4 : cruralgie, déficit proximal et aréflexie rotulienne
- Forme moyenne = L5, S1 (plus fréquentes) : sciatalgie, déficit distal, aréflexie achilléenne
- Forme basse = S2 à S5 : douleurs périnéales, anesthésie en selle, troubles sphinctériens, sans signes moteurs
- **Forme médiane** : préserve les racines descendant latéralement (une compression médiane haute L2-L3 ne peut provoquer qu'une souffrance des racines sacrées)

DD

- **Atteinte du cône terminal de la moelle** : sémiologie assez proche, avec un **syndrome pyramidal** (signe de Babinski, ROT vifs), une **abolition des réflexes abdominaux inférieurs** et des **troubles sensitifs jusqu'à D12-L1**
- **Polyradiculonévrite aiguë** : absence habituellement de troubles sphinctériens
- **Syndromes plexiques lombaires** par **envahissement néoplasique** : visualisés à l'IRM

TTT	→ **Urgence chirurgicale : immédiate** en cas de **compression aiguë** (**hernie discale exclue, canal lombaire étroit décompensé, hématome, empyème**) ou **différée** en cas de **compression progressive** (**tumeur, canal lombaire étroit**) - **TTT chirurgical** : décompression par **laminectomie lombaire** avec **exérèse de la lésion compressive** - Pronostic fonctionnel : **troubles sphinctériens** principalement (selon l'intensité et la durée de la compression)

AUTRES SYNDROMES MEDULLAIRES

- **Syndromes d'interruption médullaire** : **section médullaire transverse** ou **syndrome de Brown-Sequard**
- **Syndromes médullaires partiels** : - De la substance grise : **syndrome syringomyélique, syndrome de la corne antérieure**
  - De la substance blanche : **syndrome cordonal postérieur, syndrome cordonal antéro-latéral, syndrome de sclérose combinée de la moelle**
- **Syndrome de compression médullaire** : syndrome lésionnel, sous-lésionnel ± syndrome rachidien

→ Tout syndrome médullaire doit faire rechercher une compression médullaire en 1er lieu (urgence thérapeutique)

Syndrome d' interruption médullaire	**Syndrome médullaire transverse**	= **Interruption totale de la moelle** - De survenue brutale = **choc spinal** : **paraplégie/tétraplégie flasque**, **anesthésie à tous les modes**, **abolition des ROT et RCP**, **troubles sphinctériens** à type de **rétention urinaire** et **constipation** - Suivi d'une phase d'**automatisme médullaire** : **paraplégie/tétraplégie spasmodique**, **ROT vifs**, **signe de Babinski bilatéral**, **réflexe de défense** (triple retrait), **miction/défécation réflexe** → En cas de lésion incomplète ou de survenue progressive : phase spasmodique d'emblée	
		Cause	- **Traumatisme médullaire** avec **fracture vertébrale** - **Compression médullaire non traumatique** - **Myélite** : poussée de **SEP** - **Ramollissement ischémique transverse** (**myélomalacie**) total de la moelle
	Syndrome de Brown-Séquard	= **Hémisection de la moelle** : rarement complet - **Syndrome pyramidal** et **trouble de la sensibilité proprioceptive** et **épicritique** homolatérale - **Trouble de la sensibilité thermoalgique** controlatéral	
		Cause	- **Compression médullaire latérale** - **Myélite** : poussée de **SEP**
Syndrome médullaire partiel	**Syndrome d'atteinte de la corne antérieure**	= Syndrome segmentaire ventral : atteinte des **motoneurones de la corne antérieure** de la moelle - **Syndrome neurogène périphérique moteur pur** : déficit moteur, hypotonie, abolition des réflexes ostéotendineux, amyotrophie - **Crampes, fasciculations**	
		Cause	- **Sclérose latérale amyotrophique** - **Poliomyélite** (installation aiguë)
	Syndrome cordonal postérieur	= Lésion de la substance blanche du **cordon postérieur de la moelle** - Atteinte élective de la **sensibilité proprioceptive** et **épicritique** homolatéral : ataxie proprioceptive… - **Signes subjectifs** souvent associés : **paresthésie, douleurs fulgurantes, signe de Lhermitte** - Parfois associée à une atteinte des racines postérieures : **aréflexie, douleurs radiculaires**	
		Cause	- **Compression médullaire postérieure** - **Tabès** (**syphilis tertiaire**) : **syndrome radiculo-cordonal postérieur**
	Sclérose combinée de la moelle	- **Syndrome pyramidal** bilatéral - **Syndrome cordonal postérieur** bilatéral	
		Cause	- **Carence en vitamine B12** : **maladie de Biermer** ++ - **Compression médullaire postérieure** - **Maladie de Friedreich** (dégénérescence spino-cérébelleuse)
	Syndrome cordonal antéro-latéral	= Lésion de la substance blanche au niveau du **cordon antérolatéral (faisceau spino-thalamique)** - Atteinte élective de la **sensibilité thermoalgique** controlatérale - Possible **syndrome pyramidal** homolatéral en cas d'atteinte du cordon postéro-latéral	
		Cause	- **SEP** - **Compression médullaire antéro-latérale** - **Ramollissement spinal antérieur**